

F. Holzinger
H. U. Baer
Ch. Maurer
M. W. Büchler

Klinik für Viszerale und Transplantations-
chirurgie, Inselspital, Bern, Schweiz

Adultes polyzystisches Leberleiden: Resultate und Verlauf nach chirurgischer Resektions-Fenestrations- Behandlung

Schlüsselwörter

Adulte polyzystische Lebererkrankung; chirurgische
Behandlung, Reresektion

Key Words

Adult polycystic liver disease; surgical treatment, resection

Zusammenfassung

Die adulte polyzystische Lebererkrankung (APLD) ist charakterisiert durch multiple zystische Leberveränderungen, welche im allgemeinen zusammen mit einer autosomal dominanten polyzystischen Nephropathie (APKD) auftreten. Als Symptome der APLD werden abdominelle Schmerz- und Drucksensationen, Völlegefühl, Nausea, Dyspnoe bis hin zum Leberversagen gefunden. Die Behandlung und der Verlauf von 10 Patienten mit symptomatischer APLD seit 1987 wird aufgezeigt. Acht Patienten mit massiver Hepatomegalie und Kompressionssymptomen bei APLD wurden chirurgisch therapiert. Als Operationsverfahren haben wir eine Kombination von Resektion und Fenestration zur Verkleinerung der Zystenmasse verwendet. Bei allen operierten Patienten wurde mindestens die zystische Masse entsprechend dreier befallener Lebersegmente reseziert. Drei Patienten zeigten im späteren Verlauf ein Rezidiv der APKD mit erneuter Symptomatik, wobei bei einem dieser Patienten 4 Jahre nach Operation eine Zweitresektion der Leber nötig wurde. Von den 8 operierten Patienten wurden 5 symptomfrei. Der Einsatz der Chirurgie im Sinne der Resektions-Fenestrations-Behandlung bei symptomatischer APKD kann als sinnvolle Therapie mit langfristiger Erfolgsaussicht von über 50% der betroffenen Patienten angesehen werden.

Summary

Adult polycystic liver disease (APLD) is characterized by multiple diffuse cystic lesions of the liver, usually in association with polycystic kidney disease (APKD). Symptoms range from abdominal pressure and pain sensation, early satiety, dyspnoea to fatal liver failure. Treatment and postoperative course of 10 patients with symptomatic APLD treated since 1987 are analysed. Eight patients with massive hepatomegaly and compression symptoms underwent resection and fenestration to debulk the cystic liver mass. At least 3 liver segments with polycystic changes were resected. Three patients developed a recurrence of symptoms due to new polycystic mass formation. One patient had to be resected due to intolerable symptoms. Five of the 8 resected patients are symptom-free. Surgical treatment with resection/fenestration is convenient in symptomatic APLD with long-standing positive outcome in over 50% of treated patients.

Einleitung

Die adulte polyzystische Lebererkrankung (APLD) ist eine autosomal dominante Erkrankung des Leberparenchyms, bei der sich die Leberzysten aus Fehlbildungen der Gallengänge entwickeln. Es scheint heute als erwiesen, daß diese Leberzysten Abkömmlinge von «von-Meyenburg-Komplexen» sind [1–3]. Diese von-

Meyenburg-Komplexe stellen überzählige intrahepatische Gallengänge dar, welche zu den größeren Gallengängen in den Portalfeldern keinen Anschluß finden und sich in einer normalen Leber nach der Organogenese vollständig zurückbilden. Gelegentlich lassen sich die Leberzysten auch aus einer biliären Fibroadenomatose herleiten [2]. Die Leberzysten liegen in den Portalfeldern oder in ihrer unmittelbaren Nähe, weisen ein einreihiges,

sezernierendes kuboides Epithel auf und haben normalerweise keinen Anschluß an das Gallengangssystem. Sie können jedoch durch Größenzunahme in dieses einbrechen [2]. Im Gegensatz zu solitären oder parasitären Leberzysten tritt die APLD stets bilobär auf [4]. Die Fehlbildungen der Gallengänge sind fast ausnahmslos mit zystischen Mißbildungen in der Niere und mitunter auch in der Milz, dem Pankreas und in anderen parenchymatösen Organen vergesellschaftet. Die Prävalenz der Leberzysten ist altersabhängig und erreicht 75–80% bei Patienten mit autosomal dominanter polyzystischer Nephropathie in der Altersgruppe über 60 Jahre [2, 5]. Dabei entwickeln sich die Leberzysten langsamer als die Zysten in den Nieren [2]. Eine asymptomatische Lebervergrößerung stellt meist das erste Kennzeichen der Erkrankung dar. Die Diagnosestellung der APLD hat mit dem routinemäßigen Einsatz der bildgebenden Verfahren wie Sonographie und Computertomographie (CT) deutlich zugenommen, wenn auch die Inzidenz des APLD mit 17 auf 10000 abdominellen Eingriffen klein ist [6, 7]. In den meisten Fällen bleibt die Erkrankung auch in ihrem weiteren Verlauf asymptomatisch. Da sich die Lebererkrankung langsam und meist erst im fortgeschrittenen Alter entwickelt, ist eine chirurgische Intervention im Bereich der Leber nur in seltenen, symptomatischen Fällen nötig. In rund 20% der Fälle mit APLD treten deutliche Krankheitssymptome oder Komplikationen auf, die ein therapeutisches Vorgehen notwendig machen [2, 8]. Unter diesen finden sich abdominelle Durckerscheinungen mit Völlegefühl, Nausea, Dysphagie bis hin zur Dyspnoe. Oft tritt durch die massive Hepatomegalie ein kosmetisch auffälliger und störender Tumor im rechten Hemiabdomen auf (Abb. 1). Daneben können eine Rupturierung, Torquierung oder Infektion der Leberzysten, intrazystische Hämorrhagien oder Kompressionserscheinungen mit Einflußstauung im Bereich der Vena cava inferior oder der Pfortader weitere Symptome der APLD darstellen [4, 8–10]. Ein erhöhtes Risiko für ein Cholangiokarzinom konnte bisher nicht nachgewiesen werden, wenn auch in einer Autopsiestudie an 19 Fällen mit APLD bei 2 Fällen ein solches Karzinom gefunden wurde [2].

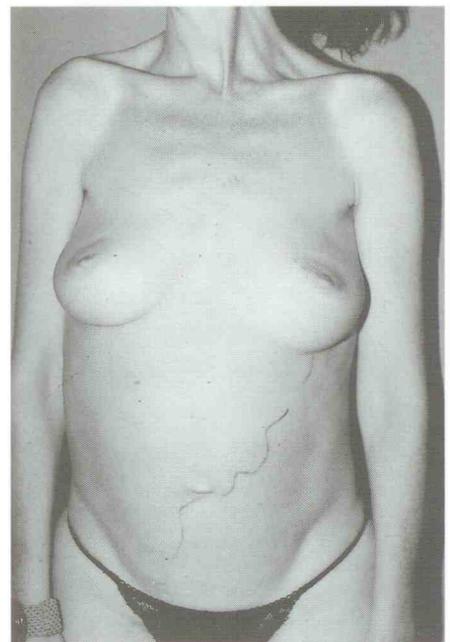
Wir berichten über 10 Patienten mit symptomatischem APLD, welche wir im Zeitraum von 1987 bis Ende 1994 behandelt und nachkontrolliert haben. Die chirurgische Technik und die Resultate unserer ersten 5 operierten Patienten wurden 1992 analysiert [11].

Methodik

Patienten

Von 1987 bis 1994 wurden 10 Patienten mit symptomatischem APLD an unserer Klinik behandelt und nachkontrolliert. Patienten mit solitären oder parasitären Leberzysten wurden nicht in diese Studie aufgenommen. Bei unseren Patienten handelte es sich um 9 Frauen und einen Mann im Alter zwischen 34 und 70 Jahren bei einem mittleren Alter von 50,3 Jahren. Sieben der 10 Patienten (70%) wiesen gleichzeitig eine polyzystische Nierenerkrankung auf. Die Diagnose einer APLD wurde jeweils histologisch verifiziert. Die klinisch erhobenen Befunde und die Symptome sind in Tabelle 1 aufgeführt. Alle in dieser Arbeit verwendeten Daten wurden prospektiv ermittelt (klinische Untersuchung, abdominelle CT-Untersuchung,

Abb. 1. 34-jährige Patientin mit APLD und massiver Hepatomegalie. Die Lebergrenze ist schwarz eingezeichnet. Die Leber reicht bis ins kleine Becken.



Tab. 1. Klinik und Befunde der 10 Patienten mit adulter polyzystischer Lebererkrankung

Nr.	Alter, Jahre	Geschl.	Symptome	Befunde	Organbefall
1	41	w	abdominelle Schmerzen Orthopnoe Beinödeme	Hepatomegalie V.-cava-Kompression-	Leber, Niere Mesenterium
2	46	w	abdomineller Druck Dyspnoe Völlegefühl	Hepatomegalie Hämorrhoiden	Leber
3	34	w	abdomineller Druck Bauchumfang Völlegefühl	Hepatomegalie Nephromegalie Zwerchfellhochstand	Leber, Niere
4	40	w	abdomineller Druck	Hepatomegalie	Leber, Niere Ovarien
5	37	w	abdomineller Druck Bauchumfang	Hepatomegalie	Leber, Niere
6	61	w	abdomineller Druck Dyspnoe Thoraxschmerz	Hepatomegalie Zystenblutung Zwerchfellhochstand	Leber
7	65	w	Bauchumfang	Hepatomegalie	Leber, Pankreas
8	53	w	abdominelle Schmerzen Völlegefühl Nausea	Hepatomegalie	Leber, Niere
9	56	w	abdomineller Druck Bauchumfang	Hepatomegalie Kollaterale, Aszites, Ikterus	Leber, Niere, Pankreas
10	70	m	akutes Abdomen	Hepatomegalie Anämie bei Zystenblutung	Leber, Niere

intraoperativ erhobene Befunde). Die Nachkontrolldaten basieren auf Untersuchungsergebnissen durch uns und die nachbehandelnden Hausärzte. Eine CT-Kontrolluntersuchung wurde nach 6 Monaten oder beim Auftreten neuer Symptome vorgenommen.

Therapeutisches Konzept

Präoperativ wurde bei allen Patienten eine CT-Untersuchung zur topographischen Darstellung der zystisch befallenen Lebersegmente bzw. -lappen und zur präoperativen Resektionsplanung durchgeführt. Zusätzlich führten wir bei allen Patienten eine zerebrale CT-Angiographie der Hirnarterien zum Ausschluß eines Hirnbasis-Arterienaneurysmas durch, welches bei einem Patienten gefunden werden konnte. Als chirurgisches Operationsverfahren wurde eine Kombination von offener Leberresektion mit transhepatischer Zystenfenestration zur Verkleinerung der zystischen Lebermasse verwendet [11–13] (Tab. 2). Bei allen operierten Patienten wurden mindestens 3 zystisch befallene Lebersegmente reseziert. Mit der transhepatischen Fenestration eröffneten wir angrenzende, der Resektion oder Fenestration primär nicht zugängliche Leberzysten, wenn immer möglich, in der Tiefe. Die durch die Leberzysten verdrängten Pfortaderäste, Arterienäste und Gallengänge, die in den Zystensepten verlaufen, wurden geschont. Abbildung 2 zeigt die Leberoberfläche vor Durchführung einer Resektion/Fenestration. Verbleibende Zystenränder wurden elektrokoaguliert und mit fortlaufender Naht versorgt sowie sichtbare Gallecks umstochen. Größere resezierte Leberoberflächen wurden zu Beginn der Serie mittels Fibrinkleber verklebt (Tissucol®, Immuno, Wien, Österreich), später mit dem Argon-Strahl-Koagulator (DELTAMED-ERBE, Winterthur, Schweiz) koaguliert. Um postoperative Flüssigkeitsverluste durch Flüssigkeitsabsonderung der zurückbleibenden Zystenepithelien zu minimieren, wurde bei allen Patienten auf die Einlage einer abdominalen Drainage verzichtet. Ebenso wurden zur postoperativen Aszitesbehandlung ein Somatostatin-Analogon [Octreotide (Sandostatin®), Sandoz, Basel, Schweiz; Dosierung: 3x 100 µg über 1 Woche] wie auch ein Aldosteron-Antagonist [Spironolacton (Aldactone®), Searle SA, Aubonne, Schweiz; Dosierung: individuell bis 3x 100 mg täglich über 1–4 Wochen] eingesetzt.

Resultate

Wir haben die Patienten 1–8 mit symptomatischer APLD und Kompressionssymptomen chirurgisch behandelt (Tab. 1). Bei allen 8 Patienten fand sich als gemeinsames Hauptsymptom eine massive Hepatomegalie. Alle 8 Patienten zeigten eine normale Leberfunktion. Patientin Nr. 9 lehnte vorerst einen operativen Eingriff ab und wurde in einem auswärtigen Spital mittels wiederholter Aszitespunktionen behandelt. In der Folge entwickelt sich eine ansteigende, mechanisch bedingte Kompression der V.cava inferior. Bei zunehmender Verschlechterung der klinischen Situation wurde uns die Patientin wieder zugewiesen, allerdings mit bereits irreversibler Leberfunktionsstörung und wahrscheinlich

punktionsbedingt infiziertem Aszites. Somit kam ein resezierendes operatives Verfahren bei dieser Patientin nicht mehr in Frage. Die Patientin verstarb im weiteren Verlauf an irreversiblen Leber-Nieren-Versagen. Der zweite nichtoperierte Patient (Nr. 10) zeigte bei bekannter APLD das klinische Bild eines akuten Abdomens mit gleichzeitig bestehender Blutungsanämie, wobei im Magnetresonanztomogramm (MRT) eine intrazystische Hämorrhagie nachgewiesen werden konnte. Der Patient zeigte unter Gabe von Erythrozytenkonzentraten und Frischplasma einen stabilen Verlauf, so daß kein notfallmäßiges operatives Vorgehen nötig wurde. Im weiteren Verlauf ist der Patient symptomfrei geblieben. Postoperativ erhielten alle 8 operierten Patienten einen Aldosteron-Antagonisten (Aldactone) sowie ein Somatostatin-Analogon (Sandostatin), um die Bildung von Aszites an den freiliegenden Zystenoberflächen zu minimieren. Gleichzeitig wurde eine Albumin substitutionstherapie bei tiefen Albuminwerten durchgeführt sowie, falls nötig, eine Diuretikamedikation [Furosemid (Lasix®), Hoechst, Frankfurt, Deutschland] eingesetzt. In Tabelle 2 sind die postoperativ aufgetretenen Komplikationen, Dauer des Spitalaufenthaltes sowie der Verlauf der Grundkrankheit summarisch dargestellt. Die Patientinnen Nr. 3 und 8 zeigten im postoperativen Verlauf ein mit Aszitespunktion nachgewiesenes Galleck, welches durch eine sonographisch gesteuerte perkutane Drainage behandelt wurde. Patientin Nr. 4 zeigte postoperativ eine signifikante Erhöhung der Serum-Amylase, vereinbar mit einer selbstlimitierenden Begleitpankreatitis. Die Hospitalisationszeit betrug median 17 (Extremwerte 10–24) Tage. Die Nachbeobachtungszeit beträgt median 58 (Extremwerte 10–92) Monate. In dieser Zeit ist bei 3 Patienten ein symptomatisches Rezidiv der APLD aufgetreten, und zwar nach 13, 22 und 38 Monaten. Dies entspricht einer Rezidivquote von 37% und beweist die hohe Regenerationsfähigkeit der zystischen Leber. Bei Patientin Nr. 3 erreichte das Rezidiv die gleichen Ausmaße wie vor der Operation. Zusätzlich bestand eine kosmetisch störende Vorwölbung und Herniation im Narbenbereich, verursacht durch neue Zystenbildung (Abb. 3). Eine Zweitoperation mit erneuter Resektion/Fenestration 4 Jahre nach dem ersten Eingriff mußte vorgenommen werden. Unseres Wissens ist dies der zweite Fall einer Reopera-

Tab. 2. Behandlungsdaten, Komplikationen, Verlauf

Nr.	Resektion, (Segmente)	Transfusion ¹	Spitaldauer Tage	Komplikation	Sympt. APLD-Rezidiv ²
1	2, 5, 6, 7, 8	4	24	Aszites, Pleuraerguß re, Pankreatitis	- : 64
2	2, 3, 4	0	16	Aszites, Pleuraerguß re	- : 51
3 1. OP	1, 3, 4, 7, 8	4	24	Aszites, Galleck	+ : 38
2. OP	4, 5, 6	2	13	Aszites	
4	4, 5, 8	12	15	Aszites, Pleuraerguß re, Wundserom	+ : 13
5	4, 5, 6	2	22	Aszites	- : 42
6	6, 7, 8	0	10	Aszites	+ : 22
7	1, 2, 3, 4b	4	12	Aszites, Wundhämatom	- : 92
8	2, 3, 6, 7	0	16	Aszites, Schmerzen Galleck	- : 10

¹ Anzahl der Erythrozytenkonzentrate.

² -/+ = Monate nach Operation.



Abb. 2. Intraoperative Ansicht der massiv polyzystisch vergrößerten Leber von unten vor Durchführung einer Fenestrations-Resektions-Behandlung.

tion bei APLD [14]. Die restlichen 5 Patienten (63%) sind bisher rezidivfrei geblieben. Neben dem oft beeindruckenden kosmetischen Gewinn durch die Operation konnten diese Patienten insbesondere auch von den Kompressionssymptomen durch die oft extreme Hepatomegalie vollständig befreit werden.

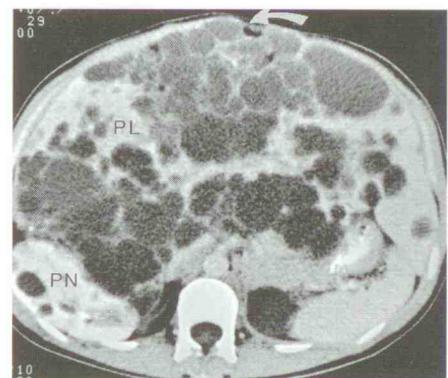
Diskussion

Das APLD, welches Bristowe als erster im Zusammenhang mit der autosomal dominanten polyzystischen Nephropathie beschrieben hat [15], ist eine autosomal dominante Erkrankung, welche sich dem Chirurgen nur selten zeigt, da sie in den meisten Fällen asymptomatisch bleibt. Alter und Geschlecht beeinflussen die Entwicklung eines APLD bei polyzystischem Nierenleiden [2, 16]. Während rund 93% der Patienten mit APLD gleichzeitig ein polyzystisches Nierenleiden aufweisen [17], zeigen etwa 34–80% der Patienten mit polyzystischem Nierenleiden einen gleichzeitigen Befall der Leber [2, 18–20]. In unserer Serie war dies bei 7 von 10 Patienten der Fall. Außer Niere und Leber können auch andere Organe (Pankreas, Milz, Prostata, Samenblase, Ovarien) in etwa 1–3% der Fälle von dieser Zystenkrankheit mitbetroffen sein [17]. In unserer Gruppe trat dieser Befund mit 2 polyzystischen Pankreas und je einem Befall des Mesenteriums und der Ovarien häufiger auf. Als wichtiger Nebenfund findet sich in etwa 20% ein Hirnbasis-Arterienaneurysma; welches stets durch eine CT-Angiographie ausgeschlossen werden sollte [17]. Wie eingangs bereits erwähnt, ist das APLD ein seltenes Krankheitsbild mit einer Prävalenz von 0,13–0,16% in größeren Autopsieuntersuchungen [17, 21]. Allerdings scheint diese Zahl im Zeitalter der Dialyse und der Nierentransplantation mit Verlängerung der Lebenserwartung von Patienten mit polyzystischem Nierenleiden größer zu werden, da diese mit zunehmendem Alter häufiger ein APLD entwickeln [12]. Es gibt bereits Langzeitstudien, welche bei Nierentransplantierten mit polyzystischem Nierenleiden im weiteren Verlauf eine Prävalenz des Leberbefalls von annähernd 100% aufzeigen [19, 22]. Als Risikofaktoren für die Entwicklung eines APLD bei polyzystischem Nierenleiden gelten das höhere Lebensalter, das weibliche Geschlecht mit vorausgegangenen Schwangerschaften (Östrogeneinfluß) sowie das Ausmaß der Nierenfunktionseinschränkung [16, 18]. In unserer Studie sind 9 der 10 Patienten weiblichen Geschlechts. Außer einer Patientin hatten alle eine oder mehrere vorausgegangene Schwangerschaften. Es scheint, daß der Östrogeneinfluß einen günstigen Effekt auf die Entwicklung einiger histopathologischer Leberveränderungen ausübt, wie auch im Falle des APLD angenommen werden muß [2]. Das Manifestationsalter des APLD liegt in unserer Gruppe zwischen 34 und 70 Jahren. Als Symptome traten der Häufigkeit nach auf: rezidivierende abdominale Schmerz- und Drucksensationen (9), eine Zunahme des Bauchumfangs bei zum Teil grotesker Hepatomegalie (bis ins Becken) (4), Völlegefühl mit Nausea (3), Orthopnoe bzw. Dyspnoe (3), intrazystische Hämorrhagie (2) sowie untere Einflußstauung mit portaler Hypertonie (2). Akute Komplikationen der Leberzysten sind im Ver-

gleich zu den Nierenzysten seltener. Ebenso wird die Prognose der Erkrankung in erster Linie durch den Nierenbefall mit Entwicklung einer Niereninsuffizienz bestimmt. Als Komplikationen treten Infektionen des Zysteninhaltes sowie des hepatisch bedingten Aszites auf, daneben mechanisch bedingte Komplikationen mit portaler Hypertonie und unter Einflußstauung mit Entwicklung einer Kachexie sowie schließlich Zystenruptur oder Zystenblutung [2, 8]. In unserer Serie traten als Komplikationen ein wahrscheinlich punktionsbedingter infizierter Aszites mit Septikämie und progredientem Leber-Nieren-Versagen sowie ein akutes Abdomen bei anämisierender intrazystischer Hämorrhagie auf. Während die CT-Untersuchung zur Darstellung des Leberbefalls und Festlegung der Resektabilitätsgrenzen die Untersuchung der Wahl darstellt, eignet sich die MRI-Untersuchung zum Nachweis einer Blutungskomplikation besser [23].

Bezüglich des chirurgischen Therapieverfahrens gibt es verschiedene Ansatzpunkte, die von der einfachen Aspiration [4] über Alkoholinjektion [24, 25], Zystenwandresektion (Zysten-Deroofing) [5, 26], Zystenfenestration [13, 27, 28], Perizystektomie und formelle Leberresektion [6, 29] bis hin zur Lebertransplantation [30] reichen. Da in den meisten Fällen die Lebererkrankung langsam fortschreitet, sollten unserer Ansicht nach Klinik und Symptome für die Operationsindikation ausschlaggebend sein. Die einfache Zystaspiration eignet sich unserer Meinung nach nur zur vorübergehenden Behandlung vereinzelter größerer Leberzysten. Bei der Alkoholinjektion traten in einer Studie von Bean und Rodan [24] zwar keine Rezidive auf, jedoch wird durch diese Behandlung die in den meisten Fällen für die Symptomatik verantwortliche Leberzystenmasse nicht verkleinert. Eingeschränkt sehen wir auch die Anwendung der Zystenwandresektion, welche in gewissen ausgesuchten Fällen mit an der Oberfläche liegenden Zysten bereits laparoskopisch durchgeführt werden kann [31]. Da aber die Indikation auf die Leberoberfläche begrenzt ist, ist die Möglichkeit einer laparoskopischen Therapie bei Patienten mit APLD zum jetzigen Zeitpunkt eingeschränkt. Diesbezüglich ist eine weitere Verfeinerung der laparoskopischen Technik an parenchymatösen Organen nötig. Die Technik der transhepatischen Fenestration wurde erstmals durch Lin et al. [27] an symptomatischen Patienten durchgeführt. Obwohl durch diesen Eingriff eine Besserung der Beschwerden erreicht werden kann, bleibt die Le-

Abb. 3. CT-Aufnahme der Patientin Nr. 3 mit Rezidiv der APLD 38 Monate nach dem Ersteingriff. Der weiße Pfeil markiert die Stelle der Herniation an der vorderen Bauchwand durch polyzystisches Lebergewebe (>). PL = Polyzystisches Lebergewebe; PN = polyzystische Niere links.



bergröße praktisch identisch, mit einer hohen Rezidivrate von 57% bezüglich Kompressionssymptomen [4, 32]. Um die zystisch befallene Lebermasse zu reduzieren, führten wir in unserer Serie das Kombinationsverfahren, bestehend aus Resektion und Fenestration des befallenen Lebergewebes, durch. Anfängliche Schwierigkeiten bezüglich postoperativer Aszitesproduktion [13] konnten durch den Einsatz von Somatostatin und Aldactone verbessert werden. Bei Verdacht auf ein Galleleck sollte eine Probenpunktion mit passagerer Drainage durchgeführt werden. Normalerweise schließen sich Galleleckagen bei freiem Abfluß über die Gallenwege in kurzer Zeit spontan.

Der Langzeitverlauf unserer Patienten mit Resektion/Fenestration ist bei 5 Patienten unauffällig. Diese Patienten profitieren sowohl im Hinblick auf die durch die APLD hervorgerufenen Kompressionssymptome wie auch in kosmetischer Hinsicht. Im Gegensatz zu Newman [12] und Sanchez [4], welche in ihren Serien nach Resektion/Fenestration kein Rezidiv feststellten, trat in unserer Serie bei 3 Patienten (37%) nach 13 respektive 22 und 38 Monaten postoperativ ein symptomatisches Rezidiv der APLD auf. Eine Patientin mußte reoperiert werden. In der Literatur ist unseres Wissens nach bisher erst ein ähnlicher Fall beschrieben [14]. Wir müssen annehmen, daß beim APLD das zystisch befallene Lebergewebe eine große Regenerationsfähigkeit besitzt, jedoch wegen der bestehenden Grundkrankheit kein normales, sondern wieder polyzystisches Leberregenerat bildet. In fortgeschrit-

tenen Fällen bleibt theoretisch nur die kombinierte Leber-Nieren-Transplantation als therapeutisches Konzept übrig. Bisher wurde nach unserem Wissen nur in einigen wenigen Ausnahmefällen eine solche bei gleichzeitiger APLD und adulter polyzystischer Nierenerkrankung mit dialysepflichtiger terminaler Niereninsuffizienz durchgeführt [30]. Wir gehen aber davon aus, daß die Zahl der Transplantationen durch die zunehmende Überlebenszeit dieser Patienten in Zukunft zunehmen wird.

Zusammenfassend zeigt unsere Serie von 8 Patienten mit APLD und 9 durchgeführten Operationen, daß mit der Resektion/Fenestration bei APLD in erfahrenen Händen ein gutes therapeutisches Verfahren mit geringer Morbidität und Mortalität zur Verfügung steht. Wir empfehlen deshalb die Durchführung dieses Operationsverfahrens bei symptomatischer APLD. Die Rezidivquote konnte in unserer Serie im Vergleich zur alleinigen Fenestration deutlich gesenkt werden (37 versus 57% [4, 32]). Allerdings bleibt bei dieser Operationstechnik naturgemäß zystisch befallenes Lebergewebe zurück, welches, wie unsere Studie zeigt, in rund einem Drittel der Fälle durch Regeneration der Leber rezidiviert. Eine vollständige Resektion der Zystenmasse ist ohne Transplantation nie möglich. Bei mechanisch störendem Befund und zusätzlichen Symptomen sollte aber die kombinierte Resektion-Fenestrations-Therapie erwogen werden, da sie für viele Patienten längerfristig eine gute Linderung der Symptome über einen Zeitraum von mehreren Jahren mit sich bringt.

Literatur

- Hartnett M, Bennett W: Extrarenal manifestations of cystic kidney disease; in Gartner KD Jr (ed): Cystic Diseases of the Kidney. New York, John Wiley & Sons, 1976,pp201-219.
- Grünfeld JP, Albouze G, Jungers P, et al: Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease. *Adv Nephrol Necker Hosp* 1985;14: 1-20.
- von Meyenburg H: Über die Zystenleber. *Beitr Pathol Anat Allgem Path* 1918;64:477-532.
- Sanchez H, Gagner M, Rossi RL, et al: Surgical management of nonparasitic cystic liver disease. *Am J Surg* 1991;161:113-118.
- Benhamou JP, Menu Y: Non-parasitic cystic disease of the liver and intrahepatic biliary tract; in Blumgart LH (ed): *Surgery of the Liver and Biliary Tract*. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1988, pp1013-1024.
- Iwatsuki S, Starzl TE: Personal experience with 411 hepatic resections. *Ann Surg* 1988;208:421-432.
- Sanfelippo PM, Beahrs OH, Weiland LH: Cystic disease of the liver. *Ann Surg* 1974;179:922-925.
- Vauthey JN, Maddern GJ, Blumgart LH: Adult polycystic disease of the liver. *Br J Surg* 1991;78: 524-527.
- Lotz GW, Stahlschmidt M, Gaertner T: Seltene intraabdominelle Blutungsursachen: Lebercystenruptur. *Chirurg* 1988;59:46-49.
- Turnage RH, Eckhauser FE, Knol JA, et al: Therapeutic dilemmas in patients with symptomatic polycystic liver disease. *Am Surg* 1988;54:365-372.
- Vauthey JN, Maddern GJ, Kolbinger P, et al: Clinical experience with adult polycystic liver disease. *Br J Surg* 1992;79:562-565.
- Newman KD, Torres VE, Rakala J, et al: Treatment of highly symptomatic polycystic liver disease. *Ann Surg* 1990;212:30-37.
- Armitage NC, Blumgart LH: Partial resection and fenestration in the treatment of polycystic liver disease. *Br J Surg* 1984;71:242-244.
- Henne-Bruns D, Klomp HJ, Kremer B: Non-parasitic liver cysts and polycystic liver disease: Results of surgical treatment. *Hepatogastroenterology* 1993;40:1-5.
- Bristowe F: Cystic disease of the liver associated with a similar disease of the kidneys. *Trans Pathol Soc Lond* 1856;7:229-234.
- Milutinovic J, Fialkow PJ, Rudd TG, et al: Liver cysts in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Med* 1980;68:741-744.
- Kwok MK, Lewin KJ: Massive hepatomegaly in adult polycystic liver disease. *Am J Surg Pathol* 1988;12:321-324.
- Iglesias CG, Torres VE, Offord KP: Epidemiology of adult polycystic kidney disease, Olmsted County, Minnesota: 1935-1980. *Am J Kidney Dis* 1983; 2:630-639.
- Nagorney DM, Torres VE, Rakela J, et al: Surgical anatomy of the liver in adult polycystic kidney disease (APKD). *Kidney Int* 1988;33:202.
- Thomsen HS, Thaysen JH: Frequency of hepatic cysts in adult polycystic kidney disease. *Acta Med Scand* 1988;224:381-384.
- Jungers P, Naret C, Zingraff J: Corrélations entre la persistance d'une antigénémie HB et la survenue d'une hépatite chronique chez les hémodialysés; in Soulier JP, Tacquet A, Jungers P (eds): *Hépatite à Virus B et Hémodialyse*. Paris, Flammarion, 1975,p45.
- Fitzpatrick PM, Torres VE, Chjarboneau JW: Long-term outcome of renal transplantation in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 1989;35:204.

- 23 Davis PL, Kanal E, Farnum GN, van Thiel DH, Iwatsuki SM: MR imaging of multiple hepatic cysts in a patient with polycystic liver disease. *Magn Reson Imaging* 1987;5:407-411.
- 24 Bean WJ, Rodan BA: Hepatic cysts: Treatment with alcohol. *Am J Roentgenol* 1985;144:237-241.
- 25 Kairaluoma MI, Leionen A, Stahlberg M, et al: Percutaneous aspiration and alcohol sclerotherapy for symptomatic hepatic cysts. *Ann Surg* 1989;210:208-215.
- 26 Furuta T, Yoshida Y, Saku M, et al: Treatment of symptomatic non-parasitic liver cysts - surgical treatment versus alcohol injection therapy. *HPB Surg* 1990;2:269-279.
- 27 Lin TY, Chen CC, Wang SM: Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. *Ann Surg* 1968;168:921-927.
- 28 Kogure H, Monma K, Tajima Y: Fenestration procedures in the treatment of non parasitic cysts of the liver. *World Congr Surg Toronto, 1989,p99.*
- 29 Nagorney DM, Torres VE, Rakela J, et al: Highly symptomatic polycystic liver disease - a role for hepatic resection? *Proc World Congr Surg, Toronto, 1989,p121.*
- 30 Starzl TE, Reyes J, Tzakis A, et al: Liver transplantation for polycystic liver disease. *Arch Surg* 1990;125:575-577.
- 31 Paterson-Brown S, Garden OJ: Laser-assisted laparoscopic excision of liver cyst. *Br J Surg* 1991;78:1047.
- 32 van Erpecum KJ, Janssens AR, Terpstra JL, et al: Highly symptomatic adult polycystic disease of the liver. *J Hepatol* 1987;5:109-117.